

# GAMBARAN RADIOLOGI PADA CRANIOSYNOSTOSIS

Muhammad Iqbal Rahim<sup>1</sup>, Hesti Gunarti<sup>2</sup>, Nurhuda Hendra Setyawan<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Residen Departemen Radiologi Fakultas Kedokteran Universitas Gadjah Mada

<sup>2</sup>Staf Pengajar Departemen Radiologi Fakultas Kedokteran Universitas Gadjah Mada

## RADIOLOGICAL FINDINGS ON CRANIOSYNOSTOSIS

### ABSTRACT

Craniosynostosis is a condition in which there is premature fusion of one or more cranial sutures, causing neurological disorders, distinctive deformities of the face and skull, also accompanied by increased intracranial pressure, visual impairment, deafness and cognitive deficits. Craniosynostosis may appear in primary or secondary secondary to other disorders. As many as 85% of primary craniosynostosis emerged as a single condition while the remaining 15% as part of the multisystem syndrome.

Radiological examination is important for accurate diagnosis, surgical planning, therapeutic evaluation and identification of comorbid anomalies and complications related to craniosynostosis. Computed Tomography (CT) with 3-D reconstruction is a technique used to diagnose craniosynostosis because it can provide a better picture of bone. Nevertheless, the presence of radiation exposure from CT scan, especially in infants causes the authors to look for alternatives to other radiological examination techniques including the use of ultrasonography, plain cranial rontgen and MRI.

**Keywords:** craniosynostosis, premature fusion, skull, cranial deformation, CT Scan 3D.

### ABSTRAK

Kraniosinostosis merupakan kondisi dimana terdapat fusi prematur dari satu atau lebih sutura kranial, yang menyebabkan kelainan neurologi, deformitas yang khas pada bentuk wajah dan tengkorak, juga disertai peningkatan tekanan intrakranial, gangguan penglihatan, tuli dan defisit kognitif. Kraniosinostosis dapat muncul secara primer maupun secara sekunder yang diakibatkan gangguan lain. Sebanyak 85% kraniosinostosis primer muncul sebagai kondisi tunggal sedangkan 15% sisanya sebagai bagian dari sindrom multisistem.

Pemeriksaan radiologis penting dilakukan untuk penegakkan diagnosis yang akurat, perencanaan operasi, evaluasi terapi dan identifikasi anomali penyerta serta komplikasi yang berkaitan dengan kraniosinostosis. *Computed Tomography* (CT) dengan rekonstruksi 3 dimensi merupakan teknik yang digunakan untuk menegakkan diagnosa kraniosinostosis karena dapat memberikan gambaran tulang yang lebih baik. Meskipun demikian, adanya paparan radiasi dari CT scan terutama pada bayi menyebabkan penulis mencari alternatif teknik pemeriksaan radiologis lain termasuk penggunaan ultrasonografi, rontgen kranium polos dan MRI.

**Kata kunci:** *craniosynostosis, premature fusion, skull, cranial deformation, CT Scan 3D*

## PENDAHULUAN

Kraniosinostosis merupakan kondisi dimana terdapat fusi prematur dari satu atau lebih sutura kranial, yang menyebabkan kelainan neurologi, deformitas yang khas pada bentuk wajah dan tengkorak, juga disertai peningkatan tekanan intrakranial, gangguan penglihatan, tuli dan defisit kognitif. Kraniosinostosis dapat muncul secara primer maupun secara sekunder yang diakibatkan gangguan lain. Kraniosinostosis primer merupakan fusi prematur dari satu atau lebih sutura yang disebabkan oleh gangguan perkembangan selama embriogenesis dan kraniosinostosis sekunder akibat penyebab mekanis seperti kompresi intrauterin tengkorak fetus, pengaruh metabolik dan efek teratogenik. Sebanyak 85% kraniosinostosis primer muncul sebagai kondisi tunggal sedangkan 15% sisanya sebagai bagian dari sindrom multisistem.

Pemeriksaan radiologis penting dilakukan untuk menegaskan diagnosis yang akurat, perencanaan operasi, evaluasi terapi dan identifikasi anomali penyerta serta komplikasi yang berkaitan dengan kraniosinostosis. Computed Tomography (CT) dengan rekonstruksi 3 dimensi merupakan teknik yang digunakan untuk menegaskan diagnosa kraniosinostosis karena dapat memberikan gambaran tulang yang lebih baik. Meskipun demikian, adanya paparan radiasi dari CT scan terutama pada bayi menyebabkan penulis mencari alternatif teknik pemeriksaan radiologis lain termasuk penggunaan ultrasonografi, rontgen kranium polos dan MRI. Oleh sebab itu, untuk pembelajaran lebih lanjut tulisan ini akan membahas mengenai temuan radiologis pada kraniosinostosis.

### Tujuan

Mengetahui gambaran radiologi yang ditemukan pada kraniosinostosis

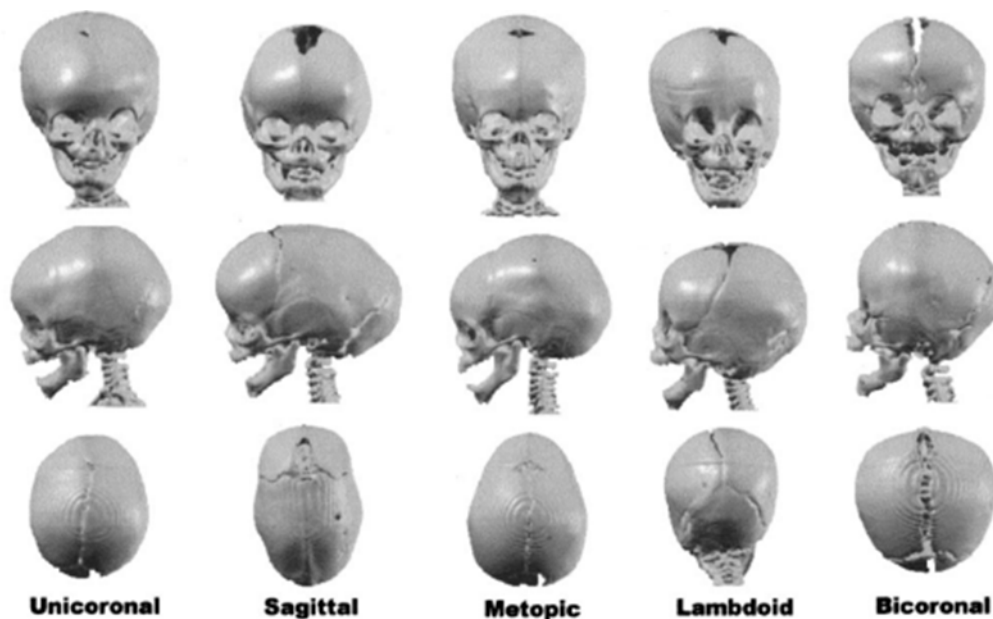
### Definisi

Kraniosinostosis merupakan fusi prematur dari sutura kranium. Hal ini menyebabkan pertumbuhan kalvaria yang asimetris sehingga menghasilkan deformitas yang khas. Gejala klinis yang nampak akan bervariasi dari deformitas kosmetik minor hingga restriksi pertumbuhan kepala yang berat dengan retardasi mental dan kranial palsy. Etiologi pasti dari kraniosinostosis masih belum diketahui secara pasti tetapi pada beberapa kasus nampak adanya kontribusi gangguan genetik terhadap terjadinya kraniosinostosis.<sup>1</sup> Rentang normal penutupan fontanela pada bayi menjadi adalah dari usia 4 sampai 26 bulan ; penutupan fontanela

anterior pada rentang usia 20 hingga 26 bulan dan penutupan fontanela posterior 3 hingga 4 bulan, dengan penutupan semi permanen pada usia 12 tahun, dan penutupan permanen terjadi pada usia 40 atau 50 tahun. Kraniosinostosis biasanya timbul saat lahir namun mungkin tidak dapat didiagnosis sampai bulan-bulan awal dari kehidupan anak.<sup>13,15</sup>

Kraniosinostosis dapat diklasifikasikan menjadi non-sindromik dan sindromik. Kraniosinostosis non-sindromik mengacu pada permasalahan sporadik yang biasanya mempengaruhi satu sutura dan menyebabkan pola deformitas tulang yang khas (Gambar 1). Synostosis sagital berkaitan dengan bentuk kepala scaphocephalic ("perahu") dengan elongasi dimensi anteroposterior. Synostosis metopik berkaitan dengan tampilan trigonosephalic (bentuk segitiga) dengan rangka depan dan sering disertai dengan adanya hipotelorisme. Synostosis bilateral koronal berkaitan dengan bentuk kepala brachycephalic, pemendekan dimensi anteroposterior dan pelebaran dimensi transversal. Bentuk kepala plagiocephalic dapat dikaitkan baik dengan unilateral coronal synostosis (UCS) atau unilateral lambdoid synostosis (ULS) dimana keduanya disebut sebagai plagiocephaly nonsynostotik.<sup>2</sup>

Sindrom kraniosinostosis melibatkan pola kraniosinostosis pada beberapa sutura yang seringkali diketahui merupakan pola keturunan dan sering juga disertai dengan deformitas ekstremitas yang khas. Hal ini termasuk sindrom Pfeiffer, Crouzon, Apert dan Saethre-Chotzen acrocephalosyndactyly. Spesialis bedah sering menggunakan istilah disostosis kraniofasial untuk menggambarkan sindrom manapun yang disertai kraniosinostosis, hipoplasia midface dan dismorfik basis kranii.<sup>1,2</sup>



**Gambar 1.** CT scan 3 dimensi reformasi permukaan cranium pada craniosynostosis tipe non-sindromik<sup>2</sup>

## Anatomi

Tengkorak dibentuk oleh tulang-tulang yang saling berhubungan satu sama lain dengan perantara sutura. Tulang tengkorak terdiri dari tiga lapisan yaitu tabula eksterna, diploe dan tabula interna. Pada orang dewasa ketebalan dari tulang tengkorak bervariasi antara tiga milimeter sampai dengan 1,5 centimeter, dengan bagian yang paling tipis terdapat pada daerah pterion dan bagian yang paling tebal pada daerah protuberantia eksterna.<sup>3</sup>

Sutura merupakan tempat pertemuan 2 tulang. Sutura inilah yang memungkinkan tulang tengkorak bayi dapat bergerak menyesuaikan agar dapat lahir melewati kanal serviks. Seiring dengan pertumbuhan anak, sutura dapat berkembang mengakomodasi pertumbuhan otak. Otak anak akan bertambah besar 2 kali lipat hingga usia 2 tahun. Setelah usia 2 tahun, sutura ini akan mengalami fusi bersamaan dengan menutupnya fontanela.

### Ada tiga macam sutura yaitu :<sup>3</sup>

Sutura serrata, dimana tepi dari masing-masing tulang berbentuk sebagai gigi-gigi gergaji dan gigi-gigi ini saling menggapit. Sutura skuamosa, dimana tepi dari masing-masing tulang menipis dan saling menutupi, dan Sutura harmoniana atau sutura plana, dimana tepi dari masing-masing tulang lurus dan saling rapat.

Tulang tengkorak dibagi menjadi dua bagian yaitu Neurocranium (tulang-tulang yang membungkus otak)

dan Viscerocranium (tulang-tulang yang membentuk wajah). Neurocranium terdiri atas tulang-tulang pipih yang berhubungan satu dengan yang lain.<sup>14</sup>

### Neurocranium dibentuk oleh :

Os. Frontale sebanyak 1 buah, Os. Parietale sebanyak 2 buah, Os. Occipitalis sebanyak 1 buah, Os. Temporale sebanyak 2 buah, Os. Sphenoidale sebanyak 1 buah, Os. Ethmoidalis sebanyak 1 buah

### Viscerocranium dibentuk oleh :

Os. Maksilare sebanyak 2 buah, Os. Palatinum sebanyak 2 buah, Os. Nasale sebanyak 2 buah, Os. Lacrimale sebanyak 2 buah, Os. Zygomaticum sebanyak 2 buah, Os. Concha nasalis inferior sebanyak 2 buah, Vomer sebanyak 1 buah, Os. Mandibulare sebanyak 1 buah.

### Norma Vertikalis

Tengkorak dilihat dari atas tampak seperti oval dengan bagian occipital lebih besar dibandingkan dengan bagian frontal. Dari aspek/pandangan ini terlihat tiga sutura yaitu sutura coronal yang menghubungkan antara bagian belakang tulang frontal dan bagian depan tulang parietal, sutura sagital yang merupakan garis median tengkorak dan menghubungkan tulang parietal kanan dan kiri, sutura lambdoid yang menghubungkan bagian belakang tulang

parietal dan bagian atas tulang occipital.<sup>3</sup>

Pertemuan antara sutura coronal dan sutura sagital dinamakan bregma, yang pada anak-anak masih berbentuk celah yang dinamakan fontanel anterior. Sedangkan pertemuan antara sutura sagital dan sutura lambdoid dinamakan lambda yang diambil dari Yunani Z, pada anak-anak daerah ini dinamakan fontanel posterior. Pada tulang parietal dekat dengan sutura sagital dan sekitar 3,5 centimeter diatas lambda terdapat foramen parietal yang merupakan tempat berjalannya vena emisaria.<sup>3</sup>

### Norma Frontalis

Dilihat dari depan tengkorak tampak oval dengan bagian atas lebih lebar daripada bagian bawah. Bagian atas dibentuk oleh os. Frontal yang konveks dan halus sedangkan bagian bawah sangat irreguler. Diatas kedua cavum orbita terdapat tonjolan yang melengkung dinamakan arcus superciliare yang tampak lebih menonjol pada pria dibandingkan dengan pada wanita dan diantara kedua arcus terdapat bagian yang menonjol yang disebut glabella. Dibawah glabella terdapat nasion yang merupakan pertemuan antara sutura internasal dan sutura frontonasal.<sup>3</sup>

Cavum orbita menyerupai segi empat dimana pada sisi atas (supraorbita margin) dibentuk oleh os. Frontal yang pada 1/3 medialnya terdapat *supraorbital notch* yang merupakan tempat keluarnya pembuluh darah dan saraf supraorbita. Sisi lateral dibentuk oleh prosedur frontal os. Zygomaticum dan processus zygomaticum os. Frontale. Sisi bawah atau posterior orbital margin dibentuk oleh os. Zygomaticum dan os. maksila. Sisi medial dibentuk oleh bagian atas os. Frontal dan bagian bawah os. Lacrimal.

Pada norma frontalis tampak : Os. Frontale dengan tuberculum frontale, tonjolan pada kening dikanan kiri, arcus superciliaris, tonjolan yang melengkung diatas mata kanan dan kiri, glabella. Os. Nasale Os. Maksilare, dengan : fossa canina, cekungan di kanan kiri hidung, jugum alveolare, tonjolan yang didalamnya terdapat akar gigi, spina nasalis anterior, Os. Maksila dan Os. Nasale membatasi apertura nasalis anterior atau apertura piriformis. Os. Zygomaticum Os. Mandibula dengan bagian-bagian : ramus mandibula, pars alveolare, protuberantia mentalis, tuberculum mentale, basis mandibulla dan angulus mandibulla.<sup>3</sup>

### Norma Occipitalis

Tengkorak dilihat dari belakang menyerupai potongan roti dengan lengkung pada bagian atas dan samping, datar pada bagian bawahnya. Sutura lambdoid dapat tampak

seluruhnya.

Pada norma occipitalis tampak Os. Occipital dengan bagian-bagian protuberantia occipitalis eksterna, linea nuchae superior, linea nuchae inferior dan inion. Os. Parietale dan Os. Temporalis.<sup>3</sup>

### Norma Lateralis

Pada aspek ini tampak : Os. frontale, disini tampak linea temporalis superior dan linea temporalis inferior yang berjalan mulai dari processus zygomaticum melintasi sutura coronale sampai ke os. parietale. Os. Zygomaticum dengan processus frontalis yang berhubungan os. frontale dan processus temporalis yang berhubungan dengan os temporalis. Os. temporale dengan processus zygomaticum yang berhubungan dengan os. occipital, os. parietal dan os. sphenoidale processus mastoideus yang menonjol ke caudal aucticus eksternus. Os. parietale dengan tuberculum parietale, linea temporalis superior dan linea temporalis inferior.<sup>3</sup>

### Calvaria Cap

Calvaria cap dilihat dari dalam (*internal surface*): Permukaan calvaria memperlihatkan sutura coronaria, sagittalis, dan lambdoidea. Pada bagian depan terdapat cristal frontalis, tempat melekatnya falks cerebri, berlanjut kearah atas membentuk sulkus sagittalis yang makin kebelakang makin lebar, sulkus ini tempat berjalannya sinus sagittalis superior. Di kedua sisi lateralnya terdapat lekukan-lekukan kecil yang terbentuk karena gralunasi arachnoid dan disebut juga granular foveola.<sup>3</sup>

Arteri dan vena meningeae media bercabang kedepan kurang lebih 1 cm dibelakang sutura coronaria. Cabang parietal terbagi dua, kedepan dan kebelakang pada sisi dalam dari os. parietal, cabang-cabang kecil ke frontal dan occipital. Sekitar 3,5 cm didepan sutura lambdoidea terdapat foramen parietal yang merupakan tempat lewatnya vena emisaria.<sup>3</sup>

### Basis Kranii

*Cranial base* dilihat dari dalam (*internal surface*) : Dasar tengkorak dibagi menjadi beberapa fossa yaitu fossa anterior, fossa media dan fossa posterior. Dari aspek ini tampak jelas cetakan dari otak. Pada dasar tengkorak durameter melekat erat dan masuk ke dalam foramen-foramen.<sup>3</sup>

Fossa anterior dasar tengkorak terdiri dari lempeng cribiforme os. ethmoidal, pada bagian depannya terdapat bagian yang menonjol keatas disebut crista gali. Bagian orbita

os.frontal, merupakan bagian terbesar dari fossa anterior, pada bagian depan medial terdapat sinus frontalis, bagian belakang berbatasan langsung dengan *lesser wing of sphenoid bone*. Os.sphenoid, terdiri dari *greater* dan *lesser wing* yang menyatu pada sisi lateral fisura orbitalis superior.<sup>3,14</sup>

Fossa media dasar tengkorak, lebih dalam dibandingkan dengan fossa anterior. Pada bagian sentral terdapat carnalis optikus tempat lewatnya nervus optikus, arteri ophtal milk dan meningens. Pada bagian depan terdapat sella tursica yang merupakan tempat hipofisis. Pada sisinya terdapat fissura orbitalis superior, bagian tengah lebih lebar berisi n.opticus, v.ophtalmicus, n.occulomotor, n.trochleas dan beberapa pembuluh darah kecil. Foramen rotundum yang berjalan kearah depan menuju fossa pterigo palatina dan berisi maksilaris (V-2). Foramen ovale, berjalan kearah bawah menuju fossa infra temporal dan berisi n.mandibulla (V-3). Foramen spinosum, terletak posterolateral dari foramen ovale dan berisi arteri meningeae media. Foramen lacerum, terletak postero medial dari foramen ovale dan berisi arteri carotis interna.<sup>3,14</sup>

Fossa posterior dasar tengkorak merupakan fossa yang paling besar dan dalam diantaranya fossa-fossa lainnya berisi

cerebelum, pons dan medulla oblongata. Foramen magnum, merupakan tempat peralihan dari medulla spinalis. Foramen juglare, merupakan tempat erjalannya n.glosopharingeous. Dibagian posterior terdapat sulkus sigmoid yang berisi sinus signoid yang berlanjut menjadi v.jugularis interna. Canalis hipoglosus, terletak lateral dari foramen magnum dan berisi n.hipogrosus. Meatus acusticus interna terletak bagian depan dari foramen jugulare dan di bagian atasnya terdapat canalis fascialis yang merupakan tempat lewatnya n.fascialis.<sup>3,14</sup>

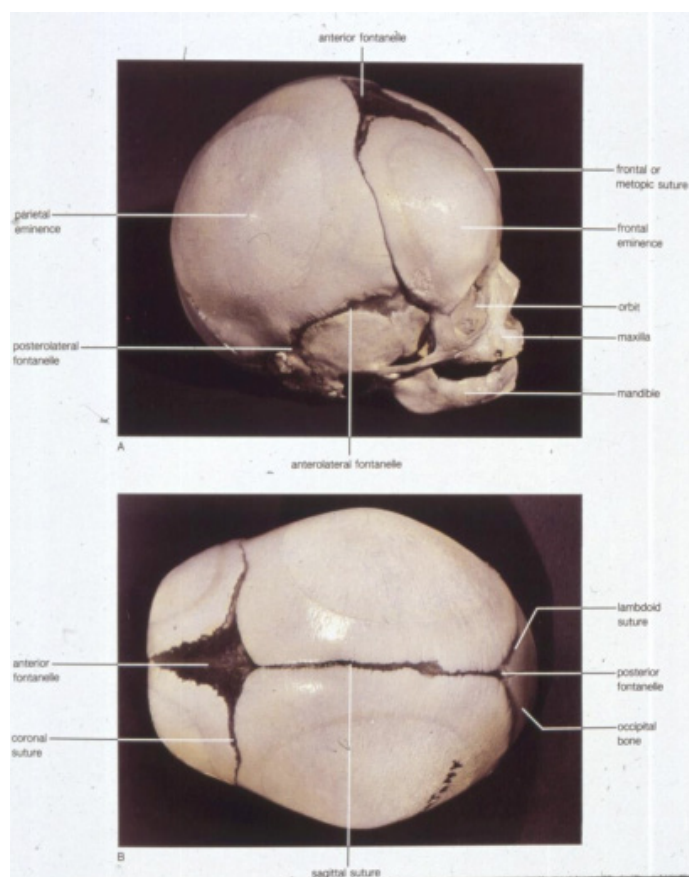
## Epidemiologi

Prevalensi total dari kraniosinostosis pada populasi berkisar antara 43-48 tiap 100.000 kelahiran hidup. Insiden yang lebih tinggi dilaporkan di Colorado Amerika Serikat, tetapi apa yang mengakibatkan hal tersebut masalah belum diketahui. Pada populasi umum, kasus kraniosinostosis sindromik lebih jarang dijumpai dibandingkan non-sindromik. Kraniosinostosis sagital dan koronal merupakan tipe kraniosinostosis yang paling banyak dijumpai yaitu 56% dan 22% dari total keseluruhan kasus kraniosinostosis. Pada anak-anak dengan gangguan kraniosinostosis sindromik baik sindrom Crouzon, Apert maupun Pfeifer, synostosis hampir selalu dapat ditemukan.<sup>1</sup>

## Patogenesis

Patogenesis dari kraniosinostosis non-sindromik masih belum diketahui secara pasti. Terdapat beberapa teori mengenai penyebab gangguan ini. Virchow menyatakan bahwa defek utama terletak pada sutura yang kemudian menjalar hingga basis kranii melalui mekanisme yang tidak diketahui secara pasti. Teori yang disampaikan oleh Moss menyatakan bahwa basis kranii merupakan sumber dari defek utama pada kraniosinostosis yang kemudian berefek pada sutura melalui duramater. Penelitian lebih lanjut menunjukkan bahwa duramater memiliki berbagai peran penting dalam menentukan patensi sutura. Tetapi beberapa peneliti lain yang meyakini bahwa otak yang berkembang merupakan penyebab utama dari terdapatnya fenotipe kraniosinostosis.<sup>2,12</sup>

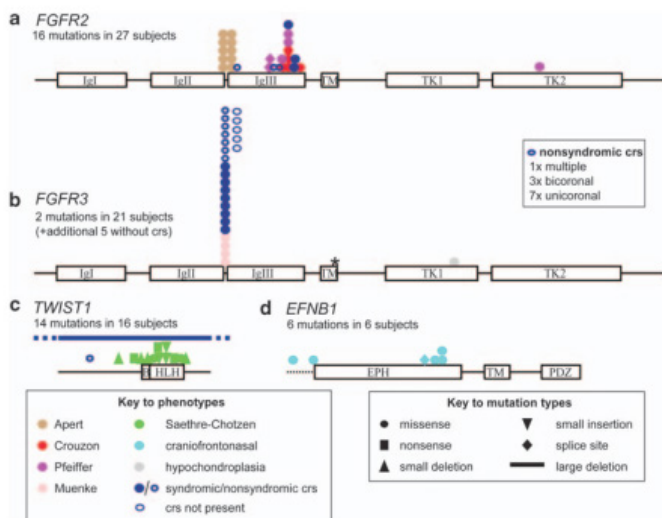
Berkebalikan dengan kraniosinostosis non-sindromik, kemajuan yang signifikan telah dibuat untuk menentukan jalur genetik spesifik yang berkaitan dengan patogenesis kraniosinostosis sindromik. Pada sindrom autosomal dominan Crouzon dan Apert, ditemukan berbagai mutasi pada *reseptor fibroblast growth factor* (FGFR2) yang merupakan famili dari reseptor transmembran protein tyrosin kinase. Reseptor ini diketahui mengalami mutasi pada semua kasus kraniosinostosis. Mutasi pada gen ini menyebabkan konsekuensi selular yang kompleks termasuk peningkatan



Gambar 2. Anatomi tulang kranial<sup>4</sup>

proliferasi, diferensiasi dan apoptosis osteoblas yang membatasi mesenkim sutura kranialis.<sup>2,5,12</sup>

Sindrom Aethre-Chotzen diketahui berkaitan dengan mutasi pada gen TWIST. Gen ini berperan dalam menjaga batas perkembangan antara neural crest dan mesoderm sefalik pada lokasi sutura koronalis. Kraniosinostosis tipe Boston berkaitan dengan mutasi gen MSX2. Meskipun telah banyak kemajuan dalam area ini tetapi masihlah diperlukan penelitian lebih lanjut untuk memahami kompleks biokimia dan jalur morfologi yang menyebabkan mutasi genetik sehingga dapat menghasilkan fenotipe klinis pada kraniosinostosis.<sup>2,5,12</sup>



**Gambar 3.** Distribusi dan tipe mutasi yang sering terlihat pada kasus kraniosinostosis.<sup>5</sup>

**Diagnosis**

Diagnosis kraniosinostosis didasarkan pada gambaran klinis seperti adanya penurunan ukuran tengkorak seiring dengan adanya fusi tengkorak, pemanjangan perpendikuler tengkorak seiring dengan fusi sutura dan lipatan tengkorak seiring fusi sutura. Restriksi pertumbuhan pada sutura menyebabkan kompensasi pertumbuhan pada sutura yang masih membuka.

Ultrasonografi dan MRI fetal dapat digunakan untuk melihat adanya kraniosinostosis selama dan setelah trimester kedua. Meskipun pemeriksaan radiologis konvensional dapat memperlihatkan fusi sutura, tetapi temuan radiologis sering tidak dapat diandalkan pada trimester pertama. Pada pemeriksaan CT scan, synostosis tiap sutura kranialis memperlihatkan gambaran khas tiap tipe kraniosinostosis mayor tetapi pemeriksaan CT scan 3 dimensi merupakan pemeriksaan yang paling baik untuk menegakkan diagnosis kraniosinostosis primer dan sekunder.<sup>6</sup>

Ct scan 3 dimensi dan helical dapat meningkatkan akurasi dalam mendiagnosis kraniosinostosis hingga 90%-100%. CT scan memungkinkan dilakukannya evaluasi berkelanjutan dari pertumbuhan otak dan identifikasi adanya deformitas kraniofasial serta volume ventrikel. CT scan juga dapat menyingkirkan penyebab lain dari pertumbuhan kranial yang asimetris seperti hemiatrofi otak dan memfasilitasi perencanaan tindakan operatif untuk mengoreksi gangguan ini.<sup>6</sup>

**Tatalaksana**

Tatalaksana operatif terutama diindikasikan pada situasi emergensi. Hal ini bertujuan untuk memproteksi saluran pernapasan, proteksi mata dan adanya peningkatan tekanan intrakranial. Tatalaksana operatif yang bersifat elektif ditujukan untuk mencegah berkembangnya deformitas dan mencegah semakin bertambahnya peningkatan tekanan intrakranial.<sup>11</sup>

Operasi untuk penderita kraniosinostosis dilakukan untuk menghindari berbagai komplikasi jangka panjang seperti gangguan psikis akibat deformitas tubuh dan alasan kosmetik lainnya hingga untuk menghindari terjadinya peningkatan tekanan intrakranial. Rentang usia optimal untuk dilakukannya tindakan operatif pada kraniosinostosis adalah usia 9-12 bulan. Tindakan operatif terdiri dari kombinasi pendekatan intrakranial dan ekstrakranial dimana dilakukan bi-frontral kraniotomi. Potongan tengkorak dibentuk ulang agar memungkinkan pertumbuhan otak selanjutnya. Insisi biasanya luas dari telinga satu ke yang lain (Gambar 4). Komplikasi dari tindakan operatif ini termasuk pembengkakan wajah, kehilangan darah karena usia pasien yang masih muda sehingga perlu diberikan tranfusi darah, dan kesulitan mempertahankan aliran napas.<sup>7,8,9,11</sup>



**Gambar 4.** Garis insisi pada operasi rekonstruksi kraniosinostosis<sup>9</sup>

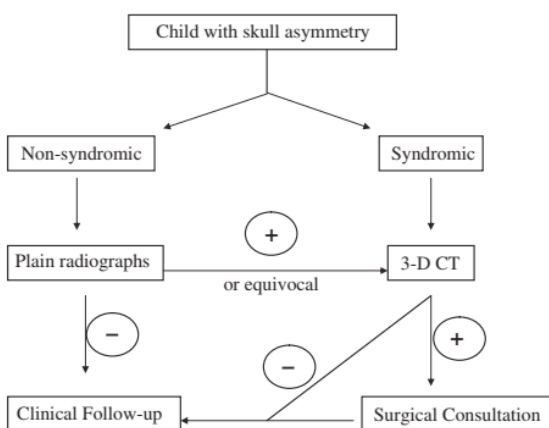
Penggunaan terapi endoskopi juga menjadi pilihan pada beberapa pasien anak yang memenuhi syarat. Biasanya dilakukan pada bayi usia 3-6 bulan dengan deformitas yang tidak terlalu kompleks. Pada teknik ini, ahli bedah membuat insisi kecil yang memungkinkan endoskopi mereseksi sutura yang tertutup kemudian dimasukkan plate yang dapat diabsorpsi tubuh (Gambar 5). Setelah itu pasien harus menggunakan helm khusus untuk membentuk tulang tengkorak hingga 6-8 bulan setelah operasi. Tindakan ini lebih tidak invasif dan jarang membutuhkan tranfusi darah serta waktu perawatan di rumah sakit yang lebih singkat.<sup>7,8,9,11</sup>



**Gambar 5.** Garis insisi operasi endoskopi pada craniosynostosis<sup>9</sup>

**Pembahasan**

Pemeriksaan radiologis bermanfaat untuk menegakkan diagnosis craniosinostosis. Pemeriksaan foto polos kranium memberikan sensitivitas dan spesifitas yang tinggi. Berbagai penelitian menunjukkan CT scan 3D sebagai uji diagnostik yang paling baik untuk kasus craniosinostosis dengan sensitivitas hingga 96%-100%. Selain itu CT scan dapat digunakan untuk mendeteksi patologis intrakranial lainnya. Algoritma pemeriksaan radiologis dalam penegakkan diagnosa craniosinostosis dirangkum dalam Gambar 4. Algoritma diagnostik ini berdasarkan perbedaan klinis antara craniosinostosis sindromik dengan non-sindromik.<sup>1</sup>



**Gambar 4.** Algoritma pendekatan diagnostik craniosynostosis<sup>1</sup>

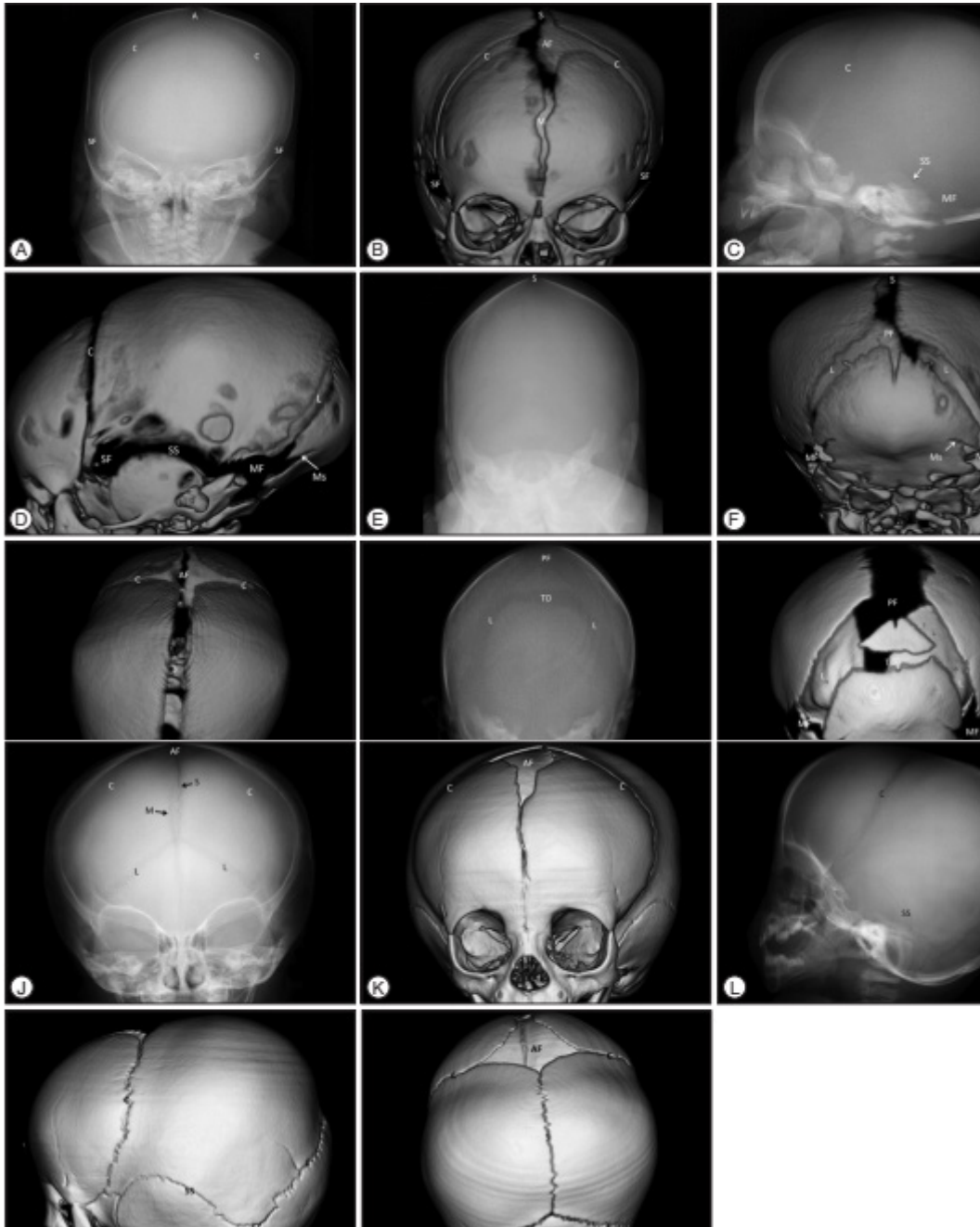
Foto polos pada mulanya digunakan sebagai modalitas diagnostik pertama dari craniosinostosis. Hal ini karena pemeriksaan foto polos murah, memberikan radiasi yang minimal dan mudah dijangkau. Pemeriksaan ini termasuk foto posisi anteroposterior, proyeksi Towne dan posisi lateral. Tetapi seiring dengan penelitian-penelitian yang dilakukan maka diketahui bahwa akurasi foto polos dalam mendeteksi craniosinostosis tidaklah terlalu baik.<sup>1</sup>

Penggunaan CT scan merevolusi pemeriksaan pencitraan pada craniosinostosis. Modalitas pemeriksaan ini tidak hanya menunjukkan patologi tulang tetapi juga memungkinkan deteksi abnormalitas intrakranial lainnya termasuk hidrosefalus dan anomali perkembangan otak seperti agensis korpus kalosum. Selain itu CT scan dapat pula mengidentifikasi penyebab alternatif dari morfologi kranial yang asimetris seperti herniatrofi otak dan gangguan subdural kronik.<sup>1</sup>

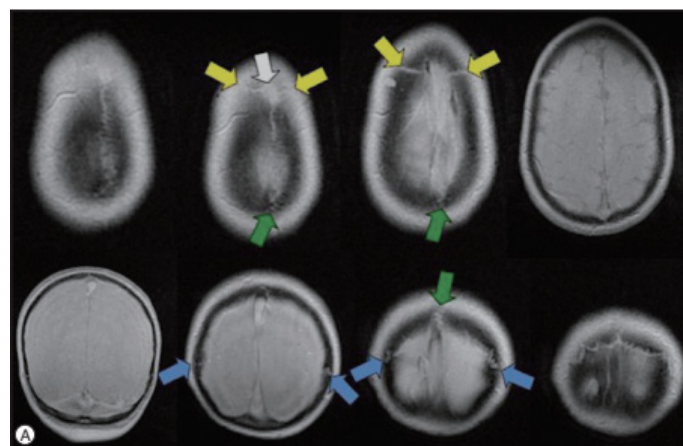
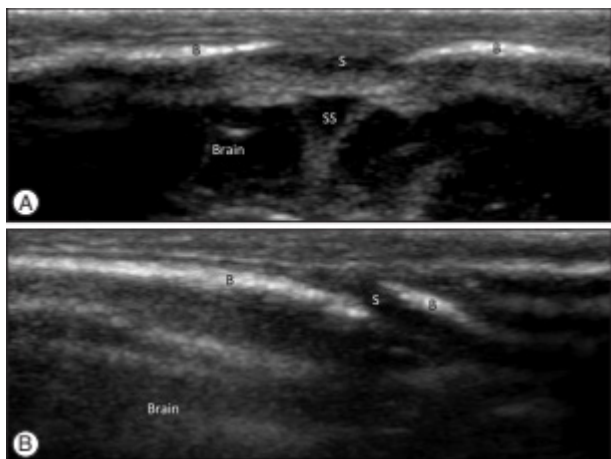
Akhir-akhir ini mulai banyak ketertarikan dalam penggunaan pemeriksaan ultrasonografi dalam menegakkan diagnosis craniosinostosis. Hal ini disebabkan karena pemeriksaan USG memberikan efek radiasi ionisasi yang kecil dan tidak perlu menggunakan sedasi. Tetapi pemeriksaan ini sangat bergantung terhadap kemampuan operator yang memerlukan pelatihan khusus sebelumnya dan tidak dianjurkan digunakan pada bayi berusia lebih dari 13 bulan. Secara teknis, pemeriksaan ini mencakup pemeriksaan pada sutura dengan transducer frekuensi tinggi (biasanya 7.5 MHz) dan menggunakan gel sebagai medium kontak.<sup>1</sup>

Tengkorak anak normal menunjukkan berbagai penampilan pada hari awal kelahiran hingga beberapa bulan setelahnya karena pertumbuhan otak disertai dengan perubahan tulang kranial dan sutura terjadi pada 2 tahun awal kehidupan (Gambar 5.) pemeriksaan foto polos dan CT scan 3D sutura paten yang normal memberikan gambaran radiolusen, dengan garis bergerigi yang tidak lurus (Gambar 5). Pemeriksaan USG terhadap sutura paten yang normal memberikan gambaran celah fibrous hipoechoik antara tulang kranial hiperechoik dengan tampilan ujung hingga ujung pada scan transversal dari sinus sagitalis (Gambar 6). Pemeriksaan MRI kurang dapat mengidentifikasi sutura dengan baik. Eley dkk menyatakan gambaran gradien echo baru pada sekuens MRI ("Black bone") yang meminimalkan kontras jaringan lunak untuk meningkatkan batas tulang dengan jaringan lunak dan dapat memberikan gambaran sutura paten yang normal sebagai hiperintensitas yang dibedakan dari kekosongan sinyal pada tulang tengkorak (Gambar 7).<sup>10</sup>

Fusi prematur pada sutura kranial akan membatasi pertumbuhan perpendikuler kranial dari sutura yang mengalami gangguan dan diikuti sutura lainnya sebagai mekanisme kompensasi. Hal ini menyebabkan gangguan khas bentuk tengkorak yang nampak pada kraniosinostosis. Pemeriksaan radiologis diperlukan untuk mengkonfirmasi adanya fusi sutura tersebut dan mengidentifikasi deformitas tulang, patologi intrakranial dan komplikasi lainnya.<sup>6,10</sup>



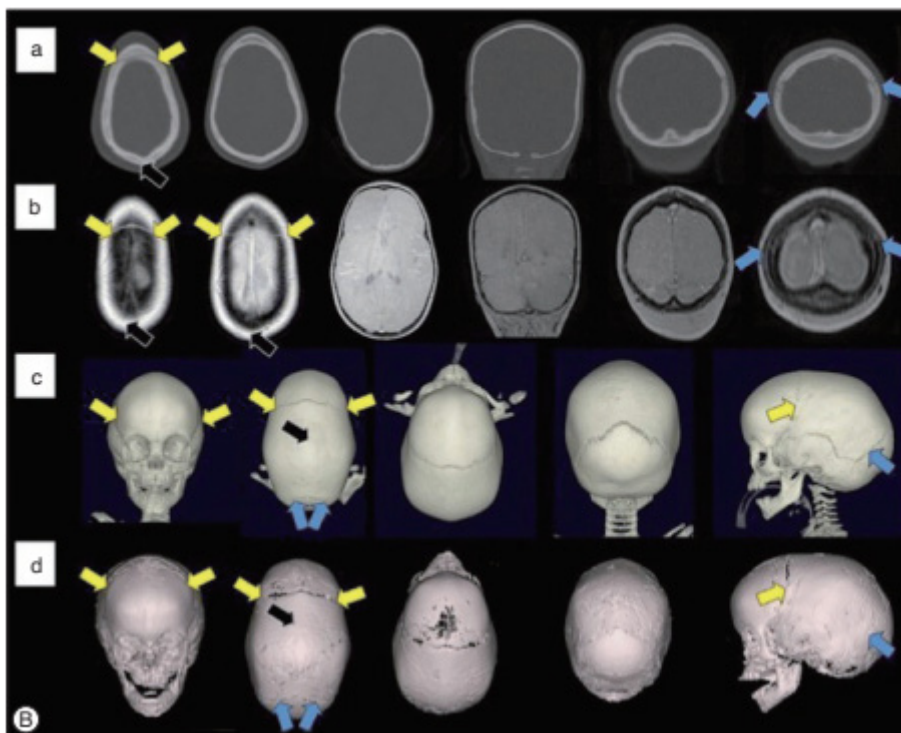
**Gambar 5.** Gambar anatomi normal sutura kranial pada neonatus usia 2 hari (A-G) dan 19 hari (H dan I) serta bayi usia 12 bulan (J-N) menggunakan rontgen dan CT Scan 3D. Gambar A dan B merupakan tampilan AP menggunakan rontgen polos dan CT scan 3D; gambar C dan D merupakan tampilan lateral; E dan F merupakan tampilan PA neonatus usia 2 hari; H dan I merupakan tampilan PA neonatus usia 19 hari dan J-N merupakan gambaran anak usia 12 bulan. Gambar tampilan superior (G dan N) hanya menunjukkan gambaran CT scan 3D. Sutura normal metopik (M), coronal (C), sagital (S), lambdoid (L), mendosal (Ms), transversal occipital (TO) dan squamosal (SS) nampak sebagai gambaran radioulsen, garis bergigi dan tidak lurus pada rontgen polos dan CT scan 3D. Fontanela anterior (AF), posterior (PF), sfenoidla (SF) dan mastoid (MF) nampak sebagai ruang radioulsen. Sutura radioulsen dan bergigi menjadi lebih jelas seiring dengan bertambahnya usia. Sutura metopik yang mengalami fusi sebagian, AF terbuka dan PF tertutup adalah normal pada usia 12 bulan (J,K,N).<sup>10</sup>



**Gambar 6.** Temuan ultrasonografis dari sutura kranial normal pada anak usia 2 hari. A. Sonogram transversal dari sutura sagitalis menunjukkan sutura sebagai celah hipoechoic (S) antara tulang kranial hiperechoik (B) dengan tampilan dari ujung ke ujung. Sinus sagital superior (SS) dan otak nampak dibawah tulang. B. Sonogram transversal dari sutura lambdoid menunjukkan sutura sebagai celah hiperechoic (S) antara tulang hiperechoic (B).<sup>10</sup>

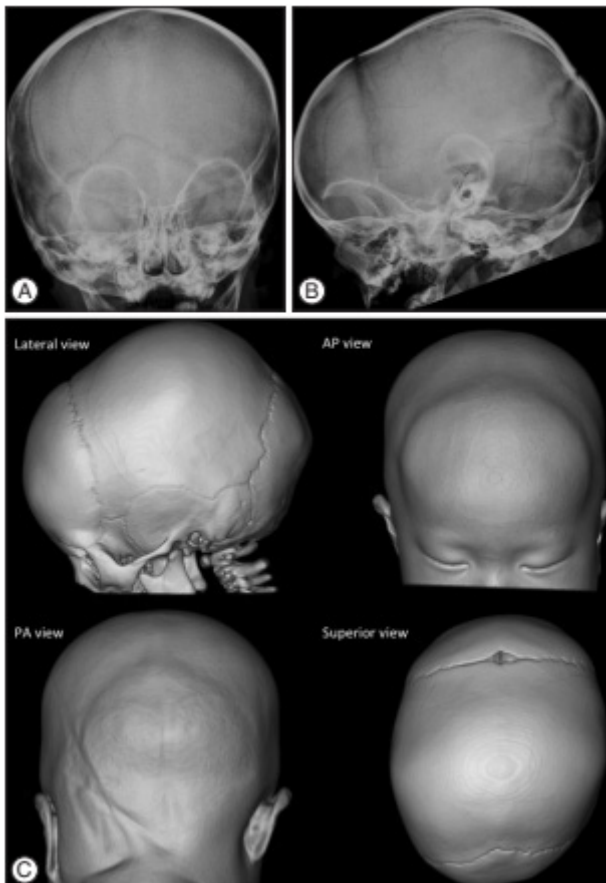
**Gambar 7.** Gambaran MRI pada sutura kranial normal, aksial (deretan atas) dan coronal (deretan bawah) merupakan gambaran "black bone" menunjukkan sutura kranial paten yang normal sebagai gambaran hiperintensitas yang berbeda dari kekosongan sinyal tulang kranial. (sutura coronal: panah kuning; sutura lamdoid: panah biru; sutura sagital: panah hijau; fontanela anterior: panah putih)<sup>10</sup>

Fusi sutura yang prematur menunjukkan sklerosis perisutural, garis linear dan berkurangnya gambaran gerigi, atau tidak nampaknya sutura tulang pada gambaran foto polos atau CT scan 3D. Tanda sekunder adanya peningkatan tekanan intrakranial seperti gambaran "copper-beaten" juga nampak pada beberapa kasus. Soboleski dkk melaporkan temuan ultrasonografi pada kraniosinostosis meliputi 1) hilangnya celah fibrous hipoechoic, 2) batas sutura bagian dalam menebal dan tidak teratur, 3) hilangnya tepi "beveled" dan 4) fontanela yang asimetris. Pada MRI "black bone" sutura yang mengalami gangguan fusi nampak dengan hilangnya gambaran sutura tersebut (Gambar 8).<sup>6,10</sup>



**Gambar 8.** Gambaran CT scan aksial dan coronal (a) axial dan coronal "black bone" MRI, (b) CT scan 3D, (c) MRI 3D "black bone", (d) sinostosis sagital (sutura coronal: panah kuning; sutura lamdoid: panah biru; lokasi sinostosis : panah hitam)<sup>10</sup>

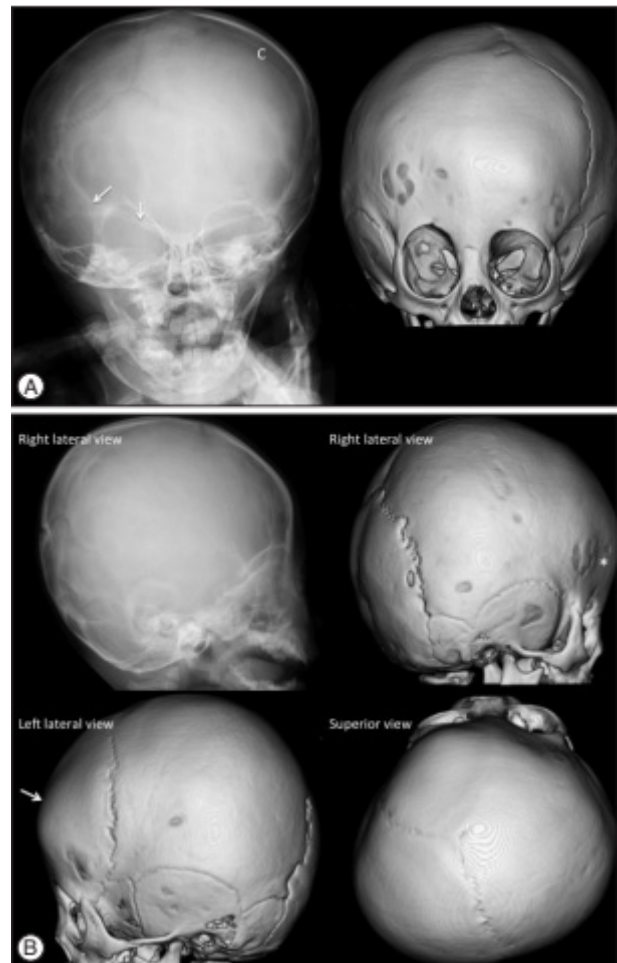
Restriksi pertumbuhan perpendikuler dari sutura sagitalis menyebabkan penyempitan dan pemanjangan kranium dengan protrusio occipital dan fusi sutura yang bergerigi dan menumpuk. Deformitas ini dikarakteristikan dengan scaphocephaly (rangkai kranium yang masuk), clinoccephaly (kranium yang mendatar akibat hilangnya kelengkungan tengkorak) dan leptoccephaly (kranium yang tinggi dan sempit) (Gambar 9).<sup>6,10</sup>



**Gambar 9.** Sinostosis sagital pada anak usia 11 tahun. Foto polos (A: tampilan AP dan B: tampilan lateral) dan CT scan 3D (C) menunjukkan hilangnya sutura sagital radioulsen (A dan C) dan kranium yang memanjang dengan protrusi occipital (B dan C). Sutura coronal dan lambdoid yang paten memiliki gambaran radioulsen, bergerigi dan tidak lurus, dan fusi metopik adalah normal pada usia 11 bulan ini.<sup>10</sup>

Sinostosis coronal menyebabkan terbatasnya pertumbuhan ke arah anterior-posterior, bergerak lurus ke arah sutura coronaria dengan kompensasi pertumbuhan secara berlebihan ke arah parietal, perpendikuler dengan sutura sagittal. Sinostosis unicoronal menyebabkan plagiocephaly anterior (kranium obliq) dan terlihat pemendekan ipsilateral dari fossa anterior kranial dengan pelebaran atap dan dinding lateral dari cavum orbita (*Harlequin appearance*), hipoplastik *supraorbital ridge*, peninggian *sphenoid wings ipsilateral*,

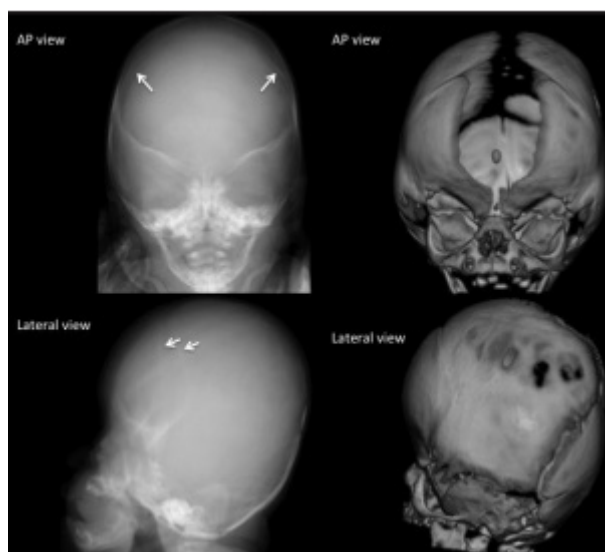
pergeseran fontanela anterior ke arah kontraletal dan wajah yang asimetris (Gambar 10).<sup>6,10</sup>



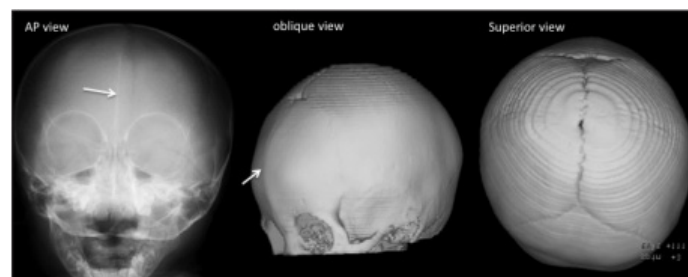
**Gambar 10.** Sinostosis unicoronal (kanan) pada anak perempuan usia 12 bulan. A: foto polos dan CT scan 3D tampilan AP menunjukkan fusi sutura coronal kanan, B: foto polos dan CT scan 3D tampilan superior dan lateral menunjukkan hilangnya sutura coronal kanan, fossa kranial ipsilateral yang dangkal.<sup>10</sup>

Sinostosis bikoronal menyebabkan restriksi pertumbuhan ke arah anterior-posterior yang pada umumnya menyebabkan brachycephaly (kranium pendek). Sinostosis bikoronal terisolasi jarang dijumpai sinostosis sindromik dan berkaitan dengan hipoplasia wajah bagian atas dan tengah diikuti deformitas kraniofasial dan fusi prematur sutura basis kranii yang menyebabkan pengecilan fossa posterior. Pada gambar 11 menunjukkan fusi sutura bicoronal, dimensi anterior-posterior yang memendek dan biparietal yang memanjang dan deformitas bilateral "*harlequin eye*" dengan pemanjangan jarak interorbital (hipertelorisme).<sup>6,10</sup>

Fusi prematur dari sutura metopik menyebabkan bagian depan kepala (regio frontal) teraba dan fossa kranial anterior yang kecil dengan dahi berbentuk segitiga (trigonocephaly) akibat kontriksi tulang frontal. Gambaran radiologi termasuk pemendekan jarak interorbital (hipotelorisme), sinus ethmoid hipoplastik dan atap orbital yang naik ke arah medial (tampilan quizzical eye) (Gambar 12). Sinostosis metopik harus dapat dibedakan dari tepi metopik yang merupakan varian normal dari penutupan sutura metopik. Sepertiga kasus sinostosis metopik merupakan sindromik dan berkaitan dengan anomali otak dan palatum bagian tengah.<sup>6,10</sup>

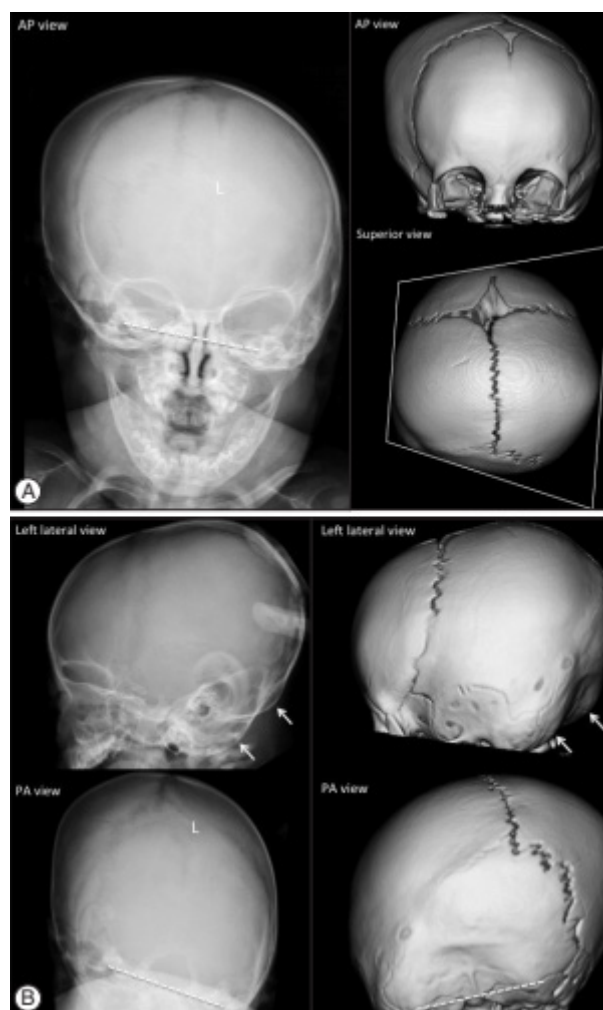


**Gambar 11.** Sinostosis bikoronal anak laki-laki usia 1 bulan. Fusi kedua sutura coronal nampak sebagai tepi yang sklerotik (panah)<sup>10</sup>



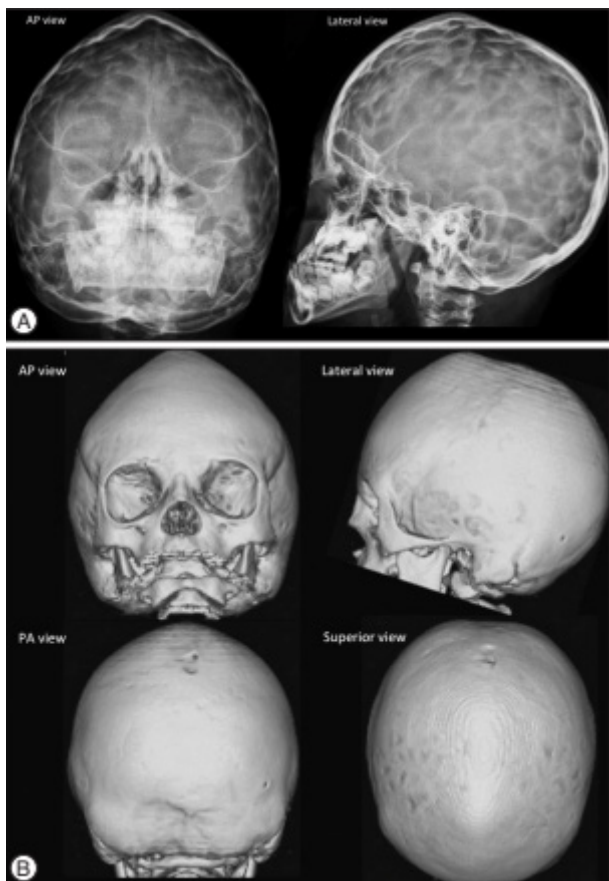
**Gambar 12.** Sinostosis metopik padan anak laki-laki usia 12 bulan. Dusi sutura metopik nampak sebagai garis sklerotik linear pada foto polos dan tepi menonjol pada CT scan 3D (panah). Nampak pula adanya trigonocephaly, hipotelorisme dan sinus ethmoid yang kecil serta gambaran "quizzical eye".<sup>10</sup>

Fusi prematur unilateral menyebabkan plagiocephaly posterior (deformitas oblik dari kranium posterior) yang sering disebabkan oleh masalah posisi dibandingkan fusi prematur dari sutura kranialis. Oleh sebab itu, sinostosis lambdoid unilateral harus dapat dibedakan dari plagiocephaly positional. Gambar 13 menunjukkan pendataran occipitoparietal ipsilateral kontralateral dan pergeseran fontanela posterior ke arah kontralateral, penggandaan tepi occipital akibat kranium posterior yang mengecil serta bergesernya dasar kranium. Fusi bilateral dari sutura lamdoid menyebabkan turricephaly (kranium yang tinggi atau dikenal juga sebagai oxycephaly dan acrocephaly dengan pendataran occipitoparietal bilateral yang menyebabkan fossa kranial posterior mengecil).<sup>6,10</sup>



**Gambar 13.** Sinostosis lamdoid unilateral (kiri) pada anak laki-laki usia 8 bulan. Foto polos dan CT scan 3D menunjukkan fusi sutura dengan gambaran tepi linear dan sklsrotik (A dan B). Pendataran occipitoparietal ipsilateral (plagiocephaly posterior) dan pergeseran fontanela posterioe ke arah kontralateral. Kranium menunjukkan konfigurasi trapezoid pada tampilan superior. Kranium unilateral osterior yang kecil meyebabkan addanya gambaran kontur ganda pada batas occipital dari tampilan lateral (panah pada gambar B) dan pergeseran dasar kranii nampak pada tampilan AP dan PA (garis pada gambar A dan B).<sup>10</sup>

Sinostosis multisutura sering kali bersifat sindromik. Pola sinostosis ini bervariasi tergantung kombinasi sutura. Pansinostosis melibatkan sutura sagital, coronal dan lambdoid dan merupakan bentuk paling berat sehingga menyebabkan deformitas cloverleaf dari tulang (penonjulan regio temporal dan proptosis berat) atau oxycephaly (kranium yang sempit) (Gambar 14). Sinostosis sagital dan lambdoid bilateral dikenal sebagai sinostosis Mercedes Bens. Bentuk kompleks ini sering disertai dengan komplikasi struktural dan fungsional lainnya.<sup>6,10</sup>



**Gambar 14.** Pansinostosis pada anak perempuan usia 10 bulan dengan sindrom Crouzon. Foto polos dan CT scan 3D (B) menunjukkan hilangnya sutura coronal, sagital dan lambdoid. Fontanela juga nampak menutup. Kranium menyempit (oxycephaly). "Copper beaten" juga nampak pada foto polos (A) yang menggambarkan peningkatan tekanan intrakranial.<sup>10</sup>

## KESIMPULAN

Kraniosinostosis dapat diklasifikasikan menjadi non-sindromik (primer) dan sindromik (sekunder). Diagnosis kraniosinostosis didasarkan pada gambaran klinis dan pemeriksaan penunjang. Pemeriksaan radiologis penting dilakukan untuk penegakkan diagnosis yang akurat, perencanaan operasi, evaluasi terapi dan identifikasi anomali penyerta serta komplikasi yang berkaitan dengan kraniosinostosis.

Pemeriksaan radiologis dapat dilakukan dengan menggunakan rontgen polos, ultrasonografi, CT scan 3D maupun MRI. Tatalaksana kraniosinostosis berupa tindakan operatif yang diindikasikan pada situasi emergensi dan elektif.

## DAFTAR PUSTAKA

1. Vinocur D.N., Medina L.S. (2010) Imaging in the Evaluation of Children with Suspected Kraniosinostosis. In: Medina L., Applegate K., Blackmore C. (eds) Evidence-Based Imaging in Pediatrics. Springer, New York, NY
2. Alex A. An Overview of Kraniosinostosis. JPO. 2004; 16(4): 50-55
3. Iskandar J. Anatomi Tulang Tengkorak. 2003 USU Digital Library, Fakultas Kedokteran Bagian Bedah Universitas Sumatera Utara.
4. Gripp KW. Clinical approach to kraniosinostosis. In: Muenke M, Kress W, Collman H, Solomon BD, editors. Monographs in human genetics. Craniosynostoses: molecular genetics, principles of diagnosis and treatment. Vol. 19. Karger Publishing; Basel: 2011. pp. 199-215.
5. Johnson D, Andrew O. Kraniosinostosis. EJHG. 2011; 19: 369-76
6. Attaya, Hesham & Thomas, Joel & Alleman, Anthony. (2011). Imaging of Kraniosinostosis from Diagnosis through Reconstruction. Neurographics. 1. 121-128. 10.3174/ng.3110013.
7. Sharma R. Kraniosinostosis. *Indian J Plast Surg.* 2013;46(1):18-27. doi:10.4103/09700358.113702
8. Burokas L. Kraniosinostosis: caring for infants and their families. *Crit Care Nurse.* 2013;33(4):39-51.
9. Surgical options for kraniosinostosis. John Hopkins Medicine website. [http://www.hopkinsmedicine.org/neurology\\_neurosurgery/specialty\\_areas/pediatric\\_neurosurgery/conditions/kraniosinostosis/surgery.html](http://www.hopkinsmedicine.org/neurology_neurosurgery/specialty_areas/pediatric_neurosurgery/conditions/kraniosinostosis/surgery.html). Accessed October 18, 2017
10. Kim HJ, Roh HG, Lee IW. Kraniosinostosis: Updates in Radiologic Diagnosis. *Journal of Korean Neurosurgical Society.* 2016;59(3):219-226. doi:10.3340/jkns.2016.59.3.219.

11. Kirmi O, Lo SJ, Johnson D, Anslow P. Kraniosinostosis: A radiological and surgical perspective. *Semin ultrasound CT MR.* 2009; 30(6):492-512
12. Twigg SRF, Wilkie AOM. A Genetic-Pathophysiological Framework for Kraniosinostosis. *American Journal of Human Genetics.* 2015;97(3):359-377. doi:10.1016/j.ajhg.2015.07.006.
13. avutoglu M, Okur N, Karabiber H, Guler E, Garipardic M, Bodovoglu T. Kraniosinostosis associated with lacunar skull : three-dimensional computed tomography features. *Eur J Gen Med.* 2010;7(1):104-106
14. Snell, Richard S. *Anatomi Klinik Edisi 6*, EGC, 2006;12:741-750
15. Khanna, Paritos C, et al. Pictorial essay: The many faces of kraniosinostosis. *Indian J Radiol Imaging.* 2011 Jan-Mar; 21(1): 49–56.